Lane Medical Library

**Aus der orthopädischen Klinik der Universität Heidelberg.**
(Direktor: Prof. Dr. Dittmar).

# Ueber
# Sklerodermie im Kindesalter
## unter besonderer Berücksichtigung der Aetiologie.

**Inaugural-Dissertation**
**zur Erlangung der Doktorwürde**
**der hohen medizinischen Fakultät**
**der bad. Ruprecht-Karls-Universität**
**zu Heidelberg.**

Vorgelegt von
Anneliese Bathe
aus Berlin.

Druck: Neckarbote-Druckerei, Mannheim-Seckenheim
1934

Gedruckt
mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

---

Dekan:
Prof. Dr. Schneider.

Referent:
Prof. Dr. Dittmar.

1934.

*Meinen Eltern.*

Ueber das Wesen der Sklerodermie ist schon oft und viel gearbeitet worden. Nach dem heutigen Stand kann man wohl behaupten, daß sowohl über das klinische Bild, wie auch über die Histologie dieser Krankheit Klarheit besteht. Dagegen herrschen über die Aetiologie der Erkrankung noch große Meinungsverschiedenheiten und so erklärt es sich, daß gerade über diesen Punkt immer wieder neue Theorien aufgestellt werden. Der Ausdruck Theorie ist wohl berechtigt, denn keine der vielen Ansichten ist so gefestigt und unterlegt, daß sie allgemein anerkannt worden wäre. Es lag nahe, an Nervenveränderungen, Infektionen, Traumen, toxische Schädigungen und ähnliches zu denken. Für einzelne Fälle mag es wohl zutreffen, aber die Gesamtheit der Krankheitsbilder läßt sich meist nie unter einem Gesichtspunkt vereinigen. Wir werden später zu den Haupttheorien im Einzelnen noch Stellung nehmen. Eines ist uns aufgefallen: Daß nämlich gerade erbbiologische Beziehungen zur Klarstellung der Aetiologie relativ wenig berücksichtigt wurden. In dem Falle, den wir in vorliegender Arbeit besprechen wollen, handelt es sich um eine Sklerodermie im Kindesalter. Hier liegt es besonders nahe, vielleicht vorhandene Beziehungen zwischen dem Auftreten der Krankheit in so früher Jugend und anderen angeborenen Krankheitszuständen in der Familie des Kranken zu suchen.

Zur Orientierung wollen wir zunächst die Krankheitsgeschichte des Kindes, dessen Leiden Anlaß zu dieser Arbeit bot, unter Berücksichtigung der Familienanamnese wiedergeben:

Die Eltern des jetzt 6jährigen Kindes sind gesund. Der Vater stottert. Aus einer längeren Unterhaltung mit den Eltern ergibt sich, daß beide zwar etwas schwerfällig im Auffassen und Denken sind, aber keineswegs mit ihrer Intelligenz weit unter dem Durchschnitt stehen. Die Mutter hat vier Geburten durchgemacht; keine Früh- oder Fehlgeburt, auch keine Uebertragung. Alle vier Schwangerschaften verliefen ohne irgendwelche Zwischenfälle, wie Krankheiten, Traumen, große Aufregungen usw. Auch die Geburten nahmen einen vollkommen physiologischen Verlauf. Alle vier Kinder leben. Das älteste, ein 9jähriges Mädchen, leidet seit seinem zweiten Lebensjahre an Epilepsie. Die anderen Kinder sind gesund. Auf die Krankheiten der übrigen zu derselben Familie gehörigen Personen werden wir noch genauer eingehen.

Das Mädchen, dessen Krankheit unserer Arbeit zugrunde liegt, ist das dritte Kind. Die Mutter war, als es geboren wurde, 24 Jahre alt. Die zwei älteren Geschwister sind drei bezw. anderthalb Jahre älter als Sieglinde. Das Kind lernte mit einem Jahre laufen, wuchs und gedieh gut, ohne irgendwelche Krankheiten oder Wachstumsstörungen mitzumachen. Mit zwei Jahren bekam es die „Wasserpocken". Eine dieser Pocken soll nach der Schilderung der Eltern „am rechten äußeren Knöchelrand sitzengeblieben sein", und von hier aus habe dann die Hautkrankheit ihren Anfang genommen. Die Haut in der Gegend des Knöchels soll sich im Laufe der nächsten folgenden Wochen pergamentartig verändert und rötlich verfärbt haben. Das Fettpolster unter dem so veränderten Hautgebiet sei bald geschwunden, und die Krankheit habe sich im Laufe eines Jahres so weit ausgedehnt, daß das ganze rechte Bein bis hinauf zum Oberschenkel befallen gewesen sei. Während dieser Zeit sei auch das Bein immer dünner geworden und nach Ablauf eines Jahres „habe der Fuß sich ganz in die Höhe gestellt". Das Kind soll vor dieser Zeit niemals gehinkt, auch nie über Schmerzen oder Müdigkeit in dem Bein geklagt haben, sondern das Hinken ist zum ersten Male erst nach der Hautveränderung aufgetreten. Die Patientin wurde damals im Karlsruher Krankenhaus behandelt. Es trat hier aber keine Besserung ein. Als das Kind aus dem Krankenhaus entlassen wurde, zeigten sich dieselben Veränderungen wie am rechten Bein auch an der rechten Hand und auf der Bauchhaut. Hier nahm der Krankheitsherd ungefähr Fünfmarkstückgröße ein. Das Kind war dann ohne irgendeine Behandlung zu Hause bis zu seiner Einlieferung in die Heidelberger orthopädische Klinik. Irgendwelche andere Krankheiten hat das Kind nicht durchgemacht; es zeigt keine Störungen von seiten des Nerven- oder des endokrinen Systems, ist von normaler Größe und normalem Gewicht und zeigt ein durchaus seinem Alter entsprechendes Verständnis und Benehmen. Der Befund bei seiner Aufnahme in die hiesige Klinik ist folgender:

Gut genährtes Kind, kräftiger Allgemeinzustand.

Haut (soweit nicht von Sklerodermie befallen) und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet.

Rachen: Sehr große Gaumenmandeln, kariöse Zähne, Zunge wenig belegt.

Schilddröse nicht vergrößert.

Lunge, Herz und Bauchorgane: o. B.

An der rechten Bauchseite unter dem Rippenbogen fünfmarkstückgroße Hautstelle von glänzender, pergamentartiger Beschaffenheit; Schwund des subcutanen Fettgewebes.

Zentralnervensystem: Sensibilität am ganzen Körper normal; keine Par-, Hyper- oder Hypaesthesien.

Reflexe: Am rechten Bein keine Reflexe, sonst in normaler Stärke auslösbar. Keine pathologischen Reflexe.

Untere Extremitäten

Hüftgelenke: Rechts und links frei.

Kniegelenke: Links: Beugung und Streckung frei.

Rechts: Beugung aktiv und passiv nur bis 110°. Streckung aktiv und passiv frei.

Fußgelenke: Links: Dorsalflexion bis 85°, Plantarflexion bis 115°, Supination und Pronation frei.

Rechts: Der rechte Fuß steht in stärkster Hackenfuß-Stellung mit gleichzeitiger Varusneigung. Geringe passive dorsoplantare Flexion möglich in einem Umfang von ca. 5°. Pro- und Supination nicht möglich. Der Fuß steht extrem supiniert und mäßig stark adduziert.

Das ganze rechte Bein zeigt einen völligen Schwund des Fettgewebes; der Unterschenkel ist noch etwas stärker als der Oberschenkel befallen. Die Haut über den betroffenen Stellen ist glänzend, pergamentartig. Bei Kniebeugung spannt sich die Haut über dem Kniegelenk prall an und hindert eine weitere Beugung. Die Haut des Unterschenkels ist, soweit sie über dem Schienbein liegt, damit verbacken. Die Sehnen des Extensor hallucis und des Tibialis anterior treten als deutliche Stränge aus der Umgebung hervor.

Obere Extremitäten

Der linke Arm ist frei von irgendwelchen Veränderungen. An der rechten Hand, hauptsächlich am vierten Finger und seiner Umgebung, sowie am Unteram findet sich blasse, papierdünne Haut und Schwund des subcutanen Fettgewebes. Bewegungen nicht eingeschränkt. Gelenke frei. Sensibilität intact.

Wirbelsäule: Abflachung der Lendenlordose mit Uebergang in Kyphose an der Lumbo-dorsalgrenze.

Als Grundlage unserer nun folgenden Erörterungen ist es nötig, zunächst eine kurze Zusammenfassung des klinischen Bildes der Sklerodermie zu geben:

Unter Sklerodermie versteht man nach Ehrmann „Prozesse, die ohne Zellneubildung, ohne wesentliche Zellinfiltration, durch Schwellung des Bindegewebes auf der Höhe ihrer Entwicklung die Haut so verändern, daß diese ihre Geschmeidigkeit, Faltbarkeit und Eindrückbarkeit einbüßt, sich derb, lederartig anfühlt, dabei ein weißliches, graugelbes oder pigmentiertes Aussehen, bei sonst trockener, nicht nässender Oberhaut bekommt, um in Atrophie überzugehen".

Die Sklerodermie im Allgemeinen, die hauptsächlich zwischen dem zwanzigsten und vierzigsten Lebensjahre auftritt, dreimal so häufig Frauen wie Männer befällt und im Kindesalter selten ist, teilt man je nach ihrer Ausbreitung, Krankheitsdauer, Gut- oder Bösartigkeit ein in die

I. Sklerodermia circumscripta, die meist gutartigen Charakter zeigt, spontan abheilt und selten schwere Organschädigungen aufweist.

II. Sklerodermia diffusa, ein sich über Jahre hinziehendes, oft den ganzen Körper befallendes Leiden, das fast nie spontan abheilt und oft Muskeln, Knochen und innere Organe mitergreift.

Das Prodromalstadium der Sklerodermie kann entweder ganz fehlen, oder es gehen der Krankheit kürzere oder längere Zeit Beschwerden unbestimmter Art voraus, wie Steifigkeit der Gelenke, rheumatische Schmerzen, Mattigkeit, Schwächegefühl und mitunter Paraesthesien am Ort der späteren Hautveränderung. — Das Anfangsstadium dieser Hauterkrankung zeigt große Aehnlichkeit mit dem eines Erythems. Wie beim einfachen Erythem, so findet sich auch hier ein hyperämischer Herd. Im weiteren Verlauf der Krankheit kommt es zu allmählicher Entfärbung und Verdickung, lederartiger Konsistenz und weißgelblichem Aussehen im Zentrum des Herdes, während ein schmaler Rest der hyperämischen Randzone, der sogenannte „lilac-ring" der Engländer, bestehen bleibt. Es folgt Verdichtung und Verdickung des subcutanen Gewebes, mitunter auch der Muskelfascie und des Muskels selbst. Das Endstadium bildet die Erweichung des Herdes mit nachfolgender Atrophie und Pigmentation. Im Gegensatz zur Dermatitis atrophicans weist die Sklerodermie keine Schuppung und livide Verfärbung auf. Daß bei der Sklerodermie auch die Muskeln secundär erkrankt sein können, beweist Thierge in einigen Fällen. Die Muskulatur wird derb, hart und kontrakt; in demselben Maße können auch Fascien, Sehnen, Sehnenscheiden und Gelenke ergriffen sein. So fand Curschmann Veränderungen im Bereich der Wirbelsäule mit Wirbelsteifigkeit im Verlauf einer Sklerodermie. Die Obduktion ergab keinen für Sklerodermie typischen Befund: Genau wie bei anderen Gelenkerkrankungen fand sich auch hier Rarefizierung der Knochen bis zur Atrophie. Von großem Interesse sind die bei dieser Hautkrankheit gemachten Erfahrungen über Knochenveränderungen. Walzer und Beining halten die Knochenveränderungen für sekundär bedingt: Durch Druckusuren oder Ulcerationsprozesse, die auf den Knochen übergegriffen haben. Demgegenüber steht die Auffassung von Masuda, Kleiner u. a. Nach ihren Erfahrungen kommt es ohne Geschwürsbildung zur Zerstörung und Auffaserung der Knochen, wodurch diese verkürzt oder verschmälert erscheinen. Atrophieerscheinungen zeigen sich in hauptsächlich die Spongiosa befallender Rarefikation und Weitmaschigkeit der Struktur. Eine Kalkverarmung der Knochen heben Simon und Sterling hervor. Nobl und Sachs beschreiben neben Atrophie des Knochens auch Fälle mit Hypertrophie, Rauhigkeiten, Verdickungen und callösen Auftreibungen. Tibbets stellte in einem Falle fest, daß das Knochenwachstum unter sklerodermatisch veränderten Hautbezirken gänzlich sistiert. Auf die Knochenveränderungen in unserem Falle und ihre Beziehung zur Sklerodermie werden wir noch näher eingehen.

Vergleichen wir nun das klinische Bild unseres Falles mit den allgemeinen klinischen Symptomen der Sklerodermie: Bei der Erhebung des Befundes ergibt sich, daß wir unseren Krankheitsfall zu der diffusen Form der Sklerodermie rechnen können. Wenn auch das augenblickliche Zustandsbild bis jetzt noch nicht für ein Ergriffensein innerer Organe spricht, so macht doch das Gesamtkrankheitsbild des Kindes einen wenig gutartigen Eindruck, denn der Prozeß beschränkt sich nicht nur auf ein kleines circumscriptes Gebiet, sondern zeigt progredienten Charakter und hat außer dem rechten Bein auch die rechte Hand und einen Teil der Bauchhaut mitergriffen. Für eine Beteiligung von Muskulatur und Sehnen spricht die Tatsache, daß der rechte Fuß in stärkster Hackenfuß-Stellung steht. Schon bei der Aufnahme in die Klinik konnte das Kind aktiv keine Fußbewegungen mehr ausführen, passiv waren nur geringgradige Wackelbewegungen möglich. Diese Umstände kann man wohl im Sinne einer Kontrakturschrumpfung der betreffenden Muskeln und Sehnen deuten. Daß der Prozeß tatsächlich über weite Flächen fortgeschritten ist, beweisen die für diese Krankheit typischen Veränderungen der Bauchhaut, der Haut der rechten Hand und des ganzen rechten Beines. Weite Strecken der Haut des rechten Oberschenkels weisen neben völligem Schwund des Fettgewebes eine glänzende, pergamentartige Beschaffenheit auf. Die Haut über dem rechten Schienbein ist schon direkt mit dem Knochen verwachsen und straff gespannt, wobei die Sehnen des Extensor hallucis longus und Tibialis anterior stark hervorspringen. Von größtem Interesse sind nun vergleichende Messungen der Knochen der Kranken, mit denen der gesunden Extremitäten.

Das gleichzeitig und unter denselben Bedingungen angefertigte Röntgenbild der rechten und linken Seite ermöglichte eine genaue Abmessung der Länge, an einigen Stellen auch der Breite der Knochen, und es ergaben sich folgende Werte:

| | Rechts | | Links | |
|---|---|---|---|---|
| | Länge | Breite | Länge | Breite |
| | mm | Mitte mm | mm | Mitte mm |
| Ulna | 152 | 8 | 157½ | 7 |
| Radius | 141½ | 9½ | 143½ | 9 |
| Metacarp. I. | 26½ | | 27½ | |
| Grundphal. | 19 | | 19¼ | |
| Metacarp. II. | 38½ | | 39½ | |
| Grundphal. | 25 | | 25½ | |
| Phal. II. | 14½ | | 15 | |
| Endphal. | 8 | | 8 | |
| Metacarp. III. | 32¾ | | 36 | |
| Grundphal. | 26 | | 28¼ | |
| Phal. II. | 16¾ | | 18 | |
| Endphal. | 9 | | 9½ | |
| Metacarp. IV. | 28½ | | 33 | |
| Grundphal. | 24 | | 25½ | |
| Phal. II | 14½ | | 18 | |
| Endphal. | 7½ | | 11 | |
| Metacarp. V | 28 | | 31 | |
| Grundphal. | 17½ | | 19¾ | |
| Phal. II. | 11½ | | 12 | |
| Endphal. | 8½ | | 8½ | |
| Oberarm | 85½ | | 89 | |
| Oberschenkel Schaftlänge (gemessen von Epiphysenlinie zu Epiphysenlinie) | 236 | 15 | 264 | 14¾ |
| Unterschenkel | | | | |
| Tibia | 182 | 11¼ | 207 | 14 |
| Fibula | 186 | | 208 | |

Vergleichen wir jetzt die Maße der Knochen der von der Hautveränderung ergriffenen Extremitäten mit denen der gesunden Gliedmaßen, so ergibt sich folgende interessante Tatsache:

Alle Knochen, über denen sich sklerodermatisch veränderte Hautbezirke finden, weisen eine Verkürzung im Gegensatz zu den von der Krankheit nicht befallenen Extremitätenknochen auf; und zwar ist der Grad der Verkürzung umso größer, je stärker die über den Knochen befindliche Haut von der Sklerodermie in Mitleidenschaft gezogen worden ist. Das läßt sich besonders gut an den für die Finger festgestellten vergleichenden Messungen klarlegen:

Die Haut von Daumen und Zeigefinger der rechten Hand zeigt einen dem Anfangsstadium der Sklerodermie entsprechenden Befund. Vergleichende Knochenmessungen ergeben wohl eine Verkürzung der rechten gegenüber der linken Seite, aber diese Verkürzung beträgt für die Metacarpalen nur 1 mm, für die Phalangen sogar nur $^1/_4$ bis $^1/_2$ mm Unterschied. Dagegen zeigt sich für die vergleichenden Messungen der höchste Gradunterschied bei den vierten Fingern; entsprechend ist auch die Haut des vierten Fingers der rechten Hand im Sinne einer schon weiter vorgeschrittenen Sklerodermie verändert. Das Metacarpale des vierten rechten Fingers ist $4^1/_2$ mm kürzer als das des vierten linken Fingers; die Differenz der Phalangen beträgt hier $1^1/_2$ bezw. $3^1/_2$ mm.

Wenn nun, wie oben behauptet, der Grad der Verkürzung der Knochen mit dem Grad der sklerodermatischen Hautveränderung parallel geht, so müßte auch bei den vergleichenden Messungen beider Beine die Differenz ziemlich groß sein, denn gerade das rechte Bein ist ja von der Hautkrankheit am frühesten befallen gewesen und zeigt auch jetzt die stärksten Veränderungen: Völligen Schwund des Fettgewebes, glänzende, papierdünne, atrophische Haut und Kontrakturschrumpfung der Muskeln und Sehnen. Tatsächlich betragen die Längenunterschiede für die Oberschenkelknochen 28 mm, für die Unterschenkelknochen 25 mm.

Der rechte Oberarm zeigt gegenüber dem linken eine Verkürzung von nur $3^1/_2$ mm; die rechte Ulna ist im Vergleich zur linken $5^1/_2$ mm, der rechten Radius $3^1/_2$ mm kürzer. Die zuletzt angegebenen Werte sind im Gegensatz zu den Vergleichsmaßen der unteren Extremitäten nur gering; es müßte also, um die oben aufgestellte Behauptung von dem Parallelismus von Knochenverkürzung und Stärkegrad der Sklerodermie aufrechterhalten zu können, die Hauterkrankung am Arm geringere Intensität zeigen als am Bein. Ein Vergleich der Hautveränderung beider Gebiete liefert hierfür den Beweis.

Mit den soeben angestellten Erörterungen läßt sich die von Murk Jansen im Jahre 1928 veröffentlichte Theorie über das Wachstumsvermögen der Gewebe in Einklang bringen. Jansen stellt zwei Grundregeln für das Auftreten von Wachstumsstörungen auf. Die erste besagt, daß schädigende Einflüsse, die auf wachsendes Gewebe treffen, sein Wachtumsvermögen schwächen; und zwar zeigt die Wachstumsschwäche keinen Unterschied in ihren Symptomen, sodaß es sich gleich bleibt, ob die Schädigung des Wachstums vor oder nach der Geburt entsteht, durch irgendeine Krankheit oder ein Trauma hervorgerufen wurde. Die Wachstumsschwäche hängt lediglich von der Intensität, dem Grad des das Gewebe treffenden schädlichen Agens ab. Eine Bestätigung dieser Theorie würde gegeben sein durch unsere mit Hilfe des Röntgenbildes angestellten Erhebungen. Je stärker und intensiver das schädigende Agens, in unserem Falle die sklerodermatisch veränderte

Haut, auf das Gewebe einwirkt, umso größer werden seine Wachstumsschädigungen sein. Parallel mit den Knochenveränderungen gehen die Veränderungen der Muskulatur unter den von der Krankheit ergriffenen Hautbezirken. Auch wieder zeigen sich, ganz im Sinne der Theorie Murk Jansens, die größten Differenzen zwischen den Maßen der Muskeln eines gesunden und dem entsprechenden kranken Glied an denjenigen Stellen, an denen die Hautveränderung ihre höchsten Grade zeigt und somit am stärksten auf das darunter liegende Gewebe einwirken kann. Der Grad der Schädigung ist ersichtlich aus folgender Tabelle:

| Umfänge: | Rechts | Links |
|---|---|---|
| | cm | cm |
| Achselfalte | 18 1/4 | 18 1/2 |
| Biceps Mitte, gestreckt | 15 | 16 |
| „ „ gebeugt | 15 1/2 | 17 |
| Unterarm, größte Dicke | 14 1/2 | 16 |
| Handgelenk | 10 1/4 | 11 1/2 |
| Hand, ohne Daumen | 12 1/2 | 14 |
| Vierter Finger | 3 | 4 1/2 |
| Oberschenkel, Gesäßfalte | 23 1/4 | 26 |
| Oberschenkel (6 cm oberhalb oberem Pat.-Rand) | 18 | 21 |
| Knieschеibenmitte | 19 | 21 |
| Unterschenkel, größte Dicke | 13 | 18 1/4 |

Es wäre jetzt die Frage zu stellen, warum die auf das Gewebe einwirkende Schädlichkeit, hier die sklerodermatisch veränderte Haut, besonders und am frühesten gerade auf Knochen und Muskeln wachstumshemmend wirkt. Auch diese Tatsache ist nach der Theorie Murk Jansens, und zwar nach seiner zweiten Grundregel, dem „Gesetz der Verletzbarkeit schnell wachsender Zellen", zu erklären. Hiernach ist der Grad der Schwächung des Wachstums proportional der Schnelligkeit des Wachstums des Organismus im Gesamten sowie seiner einzelnen Teile. Die am schnellsten wachsenden Zellen unseres Organismus sind die Muskel- und Knochenzellen. Das Muskelgewicht beim Neugeborenen beträgt 25 % des Gesamtgewichtes, beim Erwachsenen 43 %; für das Knochengewicht ergeben sich für Neugeborene 13,5 %, für Erwachsene 17,5 % des Gesamtgewichtes. Alle übrigen Körpergewebe haben ein viel geringeres und langsameres Wachstumsvermögen als die Muskel- und Knochenzellen. Die Wachstumskraft des Organismus wird demnach auch von diesen beiden Zellarten am meisten in Anspruch genommen, wie andererseits die größten Anforderungen bezüglich ihres Wachstums an sie gestellt werden müssen. Erklärlich ist, daß eine das Wachstum hemmende Schädigung am ehesten diejenigen Gewebe angreift, an die schon unter normalen Bedingungen die größten Anforderungen gestellt werden;

daß also, da sie ja von allen Geweben die größte Wachtumskraft aufbringen müssen, Muskel- und Knochenzellen am frühesten durch eine Schädlichkeit beeinflußt werden.

Die Wachstumsgeschwindigkeit eines Individuums vermindert sich von Geburt an in jedem Jahre mehr. Während sich im ersten Lebensjahre das Körpergewicht um 200%, die Körperlänge um 40% vermehrt, beträgt die Gewichtszunahme im zweiten und dritten Lebensjahre nur noch 30 bezw. 15%. Die Körperlänge wird in dieser Zeit um 13 bezw. 10% vermehrt, um bis zum 18. Lebensjahre auf 5,6% für Körpergewicht und 2,6% für Körperlänge herunterzugehen. Wenn nun der Grad der Wachstumsschwäche proportional der Wachstumsschnelligkeit des Organismus ist, so ergibt sich aus dem eben gesagten die Tatsache, daß die schwersten Formen der Wachstumsschädigungen den ersten Lebensjahren angehören müssen, während sich die leichteren Grade in der Adolescenz finden. Somit ist auch erklärlich, daß in unserem Falle relativ große Werte der Wachstumsschädigung vorhanden sind, denn das Kind ist in einem Alter, in dem die Wachstumsschnelligkeit seines Organismus noch ziemlich hohe Werte zeigt. Wahrscheinlich ist, daß auch hier die Wachstumsschädigung nicht so erheblich geworden wäre, wenn die Sklerodermie erst in etwas späterem Alter sich entwickelt hätte.

Nachdem wir uns im Vorhergehenden eingehend mit dem klinischen Bild der Sklerodermie im Allgemeinen, unserem Krankheitsbild im Besonderen und den durch das Leiden entstehenden Veränderungen beschäftigt haben, wollen wir jetzt klarzulegen suchen, ob wir die in der Literatur bereits angeführten ätiologischen Momente auch für unseren speziellen Fall verwerten können.

Von einigen Autoren wird als Ursache für die Sklerodermie ein Trauma angenommen; so haben z. B. Groedel und Hubert, Nauheim, das Auftreten dieser Krankheit bei einer Person nach einem Autounfall beobachten können, bei dem Frakturen und starke Blutergüsse an den Armen entstanden. Demgegenüber steht die Auffassung von Thibierge: In 32 von ihm beobachteten Krankheitsfällen konnte bei der Mehrzahl derselben ein Trauma als Ursache ausgeschlossen werden, da entweder die Lokalisation des Krankheitsherdes nicht mit der Stelle zusammenfiel, an der das Trauma eingewirkt hatte, oder aber die Zeitdifferenz zwischen letzterem und dem Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen zu groß war, um die Krankheit mit dem Trauma in ursächlichen Zusammenhang bringen zu können. Auch in unserem Falle konnte als Ursache kein Trauma eruiert werden; trotz genauen Befragens konnten die Eltern nichts angeben, was auf irgendeine von außen einwirkende Gewalt hätte hinweisen können. Auch soll das Kind niemals an den jetzt betroffenen Stellen irgendeine Verletzung aufgewiesen haben.

Andere Autoren wieder, so z. B. Löwenberg, glauben, daß dem Leiden ein durch die Geburt erlittenes Trauma zugrunde liegt. L. beschreibt die Sklerodermie bei einem Knaben von gesunden Eltern, der durch Kaiserschnitt geboren wurde, und bei dem bald nach der Geburt fast die ganze Haut steinhart wurde und sich nach einiger Zeit das Krankheitsbild einer selten beobachteten diffusen Sklerodermie, ähnlich derjenigen bei Erwachsenen, entwickelte. — Vogt und Schulz berichten über einen Fall von sogenannter Säuglingssklerodermie bei einem $2^1/_2$ Monate alten Mädchen, das das dreizehnte Kind gesunder Eltern war und ein Geburtsgewicht von 4850 g aufwies. Am Ende der ersten Lebenswoche bildeten sich im Nacken des Kindes erbsengroße, derbe Hautinfiltrate, die bald an Größe zunahmen. Am Ende des achtzehnten Lebenstages hatte sich die flächenhafte Induration über den ganzen Nacken und die Schultern ausgebreitet, sodaß die Beweglichkeit des Kopfes behindert war. Außerdem zeigten sich zu dieser Zeit mehrere, ungefähr zehnpfennigstückgroße Infiltrate über dem linken unteren Schulterblattwinkel, an der Vorderseite des linken Oberarms, dicht über der Ellenbeuge und an der Außenseite des linken Oberschenkels. Die Geburt des Kindes war sehr schwierig verlaufen: Es mußte eine forcierte Extraktion bei placenta praevia vorgenommen werden. Bei letzterem Fall interessiert uns außer der Tatsache, daß das Kind die Hautkrankheit durch ein Geburtstrauma erlitten hat, besonders noch der Umstand, daß es das dreizehnte Kind ist, sodaß wohl in Erwägung zu stellen ist, ob nicht die Krankheit auch im Sinne einer Entwicklungsstörung zu deuten wäre, die man mitunter beobachten kann bei Kindern, deren Mütter schon zahlreiche Geburten durchgemacht haben. Bei diesen Ueberlegungen wäre auch das Alter beider Eltern in Betracht zu ziehen, der Verlauf der Gravidität und die Zeitdifferenz zwischen den einzelnen Schwangerschaften, da ja diese Umstände alle für die Entwicklung eines gesunden Kindes von Bedeutung sind.

Wie verhält es sich mit diesen Dingen nun in dem von uns besprochenen Fall? Anamnestisch ergibt sich, daß die Schwangerschaften der Mutter alle normal verliefen; Sieglinde ist das dritte Kind. Bei der Geburt war der Vater ungefähr 30 Jahre, die Mutter 24 Jahre alt. Der Altersunterschied der Geschwister beträgt anderthalb Jahre, die Geburt Sieglindes nahm einen vollkommen physiologischen Verlauf, es traten keine Komplikationen ein. Ein Geburtstrauma kann ausgeschlossen werden, sodaß auch diese Aetiologie der Sklerodermie für die Krankheit der Sieglinde St. nicht in Frage gestellt werden kann.

Es wurden nun von verschiedenen Autoren Störungen des vegetativen Nervensystems und seiner Erfolgsorgane, der endokrinen Drüsen, zur Klärung der Aetiologie herangezogen. Wir haben auch deswegen bei dem Kind nach faßbaren Veränderungen in dieser Richtung gesucht. Irgendwelche sonstigen Hautstörungen

oder Veränderungen in den Anhangsgebilden der Haut lagen in unserem Falle nicht vor oder ließen sich zum mindesten nicht nachweisen. Abnorme Pigmentierung, irgendwelche von der Norm abweichenden Zustände des Haarwuchses, myxoedematische Veränderungen zeigt das Kind nicht. Auch starke Hautdurchfeuchtung oder auffallende Trockenheit der Haut konnten wir nicht beobachten. Die Schilddrüse war rein klinisch als normal anzusprechen. Das Kind wies bei oberflächlicher Betrachtung normalen Stoffwechsel auf, Anzeichen erhöhten Grundumsatzes boten sich nicht. Im Gegensatz hierzu stehen die Erfahrungen von Buschke, Freund, Peters u. a., die Fälle von Sklerodermie mit gleichzeitig vorhandener Struma behandelten. Auch Levy und Nobl besprechen das Auftreten von Sklerodermie gleichzeitig mit Schilddrüseninsuffizienz. Wenn aber wirklich ein Zusammenhang zwischen der Sklerodermie und Schilddrüsentätigkeit bestände, so müßte wohl die Sklerodermie sich hauptsächlich in den Gegenden finden, in denen auch Strumen gehäufter vorkommen, und dementsprechend müßte dann die Hautkrankheit in diesen Gebieten nicht nur vereinzelt, sondern in der Mehrzahl auftreten. Tatsächlich aber ist noch nie ein gehäuftes Auftreten von Sklerodermie in Strumengegenden beobachtet worden. Die mitunter bei dieser Krankheit auftretende gesteigerte Erregbarkeit des Herzens, Abmagerung und Pigmentanomalien faßt Leube als zur Sklerodermie gehörende Symptome auf. — Irgendwelche thyreotoxischen Erscheinungen in der Verwandtschaft des Kindes konnten nicht nachgewiesen werden.

Auf Veränderungen der Hypophyse weist Ehrmann hin, der bei Personen, die an Sklerodermie erkrankt waren, röntgenologisch Veränderungen der sella turcica hat feststellen können. Um eine evtl. Störung von seiten der Hypophyse ausschließen zu können, stellten auch wir die sella turcica röntgenologisch dar, kamen jedoch hierbei zu keinem abnormen Befund.

Sehr naheliegend ist es, bei dem ganzen Bild, wie es sich uns darbietet, an Störungen der Regulierung durch trophische Nerven zu denken. Wir untersuchten die von der Krankheit nichtbefallene Haut des Kindes, es ergab sich aber durchaus kein Hinweis auf eine mangelnde trophische Funktion. So waren z. B. die Fingernägel von ganz normaler Beschaffenheit. Am ehesten hätten noch Störungen der Sensibilität auf einen Mangel in dieser Richtung hingewiesen, aber weder die gesunde Haut noch auch die von der Sklerodermie ergriffenen Teile waren in ihrer sensiblen Versorgung irgendwie gestört. Die üblichen Körperreflexe waren wie beim Gesunden in normaler Stärke auslösbar. Nur am rechten Bein fehlten die Reflexe; dieser Ausfall ist aber durch die Hautkrankheit bedingt.

Zusammenfassend wäre also zu sagen, daß rein somatisch nervöse Störungen bei dem Kind sicher nicht vorliegen. Ueberhaupt

fehlen in der Mehrzahl der Fälle von Sklerodermie sämtliche Symptome von seiten des Nervensystems. Von einigen wenigen Veränderungen bei dieser Hautkrankheit seien genannt: Eine von Schulz beobachtete Myelitis und ein von Oppenheim beschriebener Tumor cerebri bei Sklerodermie. Die bisweilen auftretenden Sensibilitätsstörungen will Ehrmann auf Gewebsveränderungen und hauptsächlich Gefäßstörungen zurückführen und weist eine neurogene Ursache zurück. An dieser Stelle möchten wir auf die von Widal und Wolters aufgestellte Gefäßtheorie hinweisen. Beide glauben, die Ursache der Sklerodermie damit erklären zu können, daß oft bei der Krankheit histologisch nachweisbare Veränderungen, wie Teleangiektasien, Schwund der elastischen Fasern und Ersatz der Muskularis durch Bindegewebsfasern, am Gefäßsystem entstehen. Widerlegt wird diese Theorie von Cassirer und Hirschfeld, die nachweisen, daß Gefäß- und Hauterscheinungen nicht immer parallel gehen und mitunter die Gefäßveränderungen nicht immer den Hautveränderungen vorausgehen. — Zur Ergänzung des Vorhergenannten möchten wir erwähnen, daß z. B. auch Goehring glaubt, die Ursache der Sklerodermie auf Erkrankung des vegetativen Nervensystems zurückführen zu können. Er beschreibt, daß die sklerodermatischen Hautveränderungen oft auf das Versorgungsgebiet eines peripheren Nerven beschränkt bleiben, oder sich im Gebiet von bestimmten Rückenmarksegmenten, Wurzelzonen und auch bei organischen Nervenkrankheiten finden. Er führt aus, daß das Fehlen pathologisch-anatomischer Befunde nicht gegen einen Zusammenhang mit Nervenkrankheiten spricht, da es sich ja meist um funktionelle Erkrankungen der Nerven handelt, die histologisch nicht nachzuweisen sind. Ab und zu vorkommende innersekretorische Störungen, Pigmentanomalien, Haarausfall, Nagelveränderungen und ähnliches, legen die Vermutung nahe, daß man an ein Ergriffensein des vegetativen Nervensystems in erster Linie denken könnte, da ja von hier aus alle betroffenen Gebiete versorgt werden. Wie indes schon früher ausgeführt, ließ sich von all diesen Veränderungen, die an Störungen des vegetativen Nervensystems denken lassen, nicht eine bei dem von uns beschriebenen Krankheitsfall nachweisen, weder innersekretorisch noch rein neurologisch. Wohl gibt es ähnliche Erkrankungen der Haut und des Unterhautzellgewebes, deren symmetrische Anordnung hauptsächlich Störungen von seiten des Zentralnervensystems vermuten läßt. So berichtet z. B. A. Nassauer-Badt über „Infantilen symmetrischen Fettschwund" und glaubt diese Erkrankung mit einer „minderwertigen Anlage der vegetativen Zentren im Zwischenhirn" in Zusammenhang bringen zu können.

Da wir, wie zu Beginn dieser Ausführungen dargelegt, hinsichtlich der Aetiologie der Sklerodermie den erbbiologischen Faktoren besondere Beachtung schenkten, waren auch die Literatur-

berichte über Familiarität bezw. Heredität bei dieser Krankheit für uns von größtem Interesse. Es sind aber nur sehr wenig Fälle bekannt geworden, bei denen tatsächlich Familiarität oder Vererbbarkeit vorliegen. So führt z. B. Planner eine Sklerodermie bei einer 25 jährigen Patientin an, deren Tante väterlicherseits an hochgradiger Sklerodaktylie erkrankt war. Louste und Juster kennen einen Fall von Sklerodermie bei einem jungen Mann, dessen Mutter an derselben Krankheit litt. Auch Krebs, Hartmann, Thiebaut beobachteten bei einer Familie durch zwei Generationen hindurch bei mehreren Personen sklerodermatische Veränderungen, bei denen sich außerdem noch neuro-vegetative Störungen, wie z. B. Veränderungen des Grundumsatzes, feststellen ließen. Diese letztere Tatsache ließ sich mithin wieder als ein Beispiel anführen, das die Auffassung derjenigen Autoren befestigen könnte, die die Ursache der Krankheit in Störungen des vegetativen Nervensystems suchen. — Von Vinard und Barbot liegt ein Bericht vor über Krankheitserscheinungen von diffuser Sklerodermie bei zwei Schwestern. Im allgemeinen sind aber die bis jetzt gefundenen und beschriebenen Fälle von Sklerodermie, bei denen Vererbbarkeit oder Disposition zu dieser Krankheit in einer Familie vorhanden sind, so vereinzelt, daß auch Ehrmann glaubt, in dieser Richtung nicht die Klärung der Krankheitsursache finden zu können. Auch in der Familie der Sieglinde St. konnten wir trotz genauester Nachforschungen und selbst angestellter Untersuchungen keine familiäre Disposition der Erblichkeit betr. Sklerodermie entdecken.

Ueber das Bild der von uns genauer bearbeiteten Hauterkrankung liegen sehr viel Literaturberichte vor. Bei der Durchsicht aller dieser Abhandlungen aber bemerkten wir, daß die psychischen Veränderungen oder Momente, die auf Konstitutionsschwäche, Entwicklungsanomalien oder auch Degenerationserscheinungen hinweisen, bei den zu der Familie eines Sklerodermatikers gehörenden Personen niemals erwähnt oder gar gehörig in den Vordergrund gestellt worden sind; und gerade diese Veränderungen sind es, die uns bei der Untersuchung der Verwandten des betr. Kindes besonders aufgefallen sind. Die Eltern des Kindes Sieglinde St. stehen, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, an der unteren Grenze des Durchschnitts. Der Vater des Kindes macht geistig einen etwas schwerfälligen Eindruck; schwerere Defekte des Intellekts sind bei den Eltern allerdings nicht zu verzeichnen. Wichtiger erscheint es uns dagegen zu betonen, daß nach Aussagen der Eltern die älteste Schwester unserer Patientin an epileptischen Anfällen leidet. Wir selbst haben keinen derartigen Anfall gesehen, aber die Angaben erscheinen doch wohl glaubwürdig, da die Eltern den Ausdruck „Epilepsie“ von den ärztlichen Untersuchungen her kennen. Uns selbst machte das Kind bei der Untersuchung einen geistig etwas trägen Eindruck.

Nach Angaben der Eltern begannen die epileptischen Anfälle schon im ersten Lebensjahre. Die Großeltern väterlicher- und mütterlicherseits litten, soweit die Aussagen korrekt sind, nicht an irgendwelchen Gebrechen. Interessant ist, daß die Cousine unserer Patientin schon in unserer Klinik wegen angeborener Hüftluxation behandelt wurde. Wie weit die angeborene Hüftluxation als Folge konstitutioneller Schwäche anzusprechen ist, ist noch umstritten. Bemerkenswert ist die Tatsache, daß von dieser angeborenen Erkrankung relativ häufig mehrere Geschwister befallen werden. Dies spräche für ein durch die Erbmasse bedingtes Leiden; deswegen erschien es uns der Mühe wert, auf solche Zusammenhänge hinzuweisen. Auffällig waren für uns bei den Geschwistern dieses letztgenannten Kindes deren eigentümliche Kopfformen, welche deutlich den „tête carée"-Charakter zeigen. — Ein Onkel unserer Patientin weist stark psychopatische Züge auf: Er ist sehr unwirtschaftlich, haltlos, leicht aufbrausend und bei den Fürsorgebehörden als Simulant bekannt. Bei der Unterhaltung stellt sich heraus, daß er deutlich stottert. Von den Kindern dieses Mannes steht ein 5jähriger Junge geistig weit unter dem Altersdurchschnitt. Er macht einen direkt blöden Eindruck, sodaß er in einem Jahre, der eigentlichen Zeit des Schulbeginnes für ihn, wohl kaum als schulfähig betrachtet werden kann. Ein Bruder des Kindes hat eine Hasenscharte mit Wolfsrachen.

Man kann nun einwenden, diese Befunde in der direkten Blutsverwandtschaft seien Zufälligkeiten, die an sich nichts bewiesen. Auch uns ist es unmöglich, greifbare Zusammenhänge aufzudecken, aber gerade weil die eigentliche Ursache der Sklerodermie bis heute noch so unbekannt ist wie früher, und die aufgestellten Theorien zu keinem befriedigenden Ergebnis führten, sind wir der Ansicht, man müsse vielleicht in einer anderen Richtung suchen. Warum soll diese Krankheit nicht eine Degenerations- oder Minderwertigkeitserscheinung darstellen? Wenn in einer Familie so viele Anzeichen körperlicher und geistiger Minderentwicklung vorhanden sind, und bei einem Mitglied dieses Stammes eine Sklerodermie festgestellt wird, liegt doch die Vermutung sehr nahe, daß auch letztere Erkrankung der Ausdruck einer Minderanlage sein kann. Dies zu beweisen, ist z. Zt. noch unmöglich. Wenn aber vorliegende Arbeit nur das eine erreicht, daß in Zukunft auf derartige Zusammenhänge mehr Augenmerk gerichtet wird, so besteht die Möglichkeit, der unklaren Aetiologie der Sklerodermie vielleicht etwas näher zu kommen.

Zum Schlusse möchte ich Herrn Prof. Dr. Dittmar für die gütige Ueberlassung der Arbeit meinen aufrichtigsten Dank aussprechen. Weiter bin ich Herrn Priv.-Doz. Dr. Mommsen für seine Mitarbeit zu Dank verpflichtet.

# Literatur-Verzeichnis.


1. Ehrmann: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankh., Wien.
2. Jansen, Murk: Zeitschr. f. orth. Chir. 1928, X.
3. Groedel und Hubert, Nauheim: Dtsch. Med. W. 1925, Nr. 19.
4. Löwenberg: Dtsch. Med. W. 1924, Nr. 39.
5. Vogt und Schulz: Med. Ges. Kiel, 8. 5. 1924 (Dtsch. Med. W. 1924).
6. Goehring: Münch. Med. W. 1923, Nr. 9.
7. Nassauer-Badt, A.: Diss. 1929., Frankfurt a. M.
8. Thibierge, Walzer, Reining, Masuda, Kleiner, Simon, Sterling, Nobl, Sachs, Tibbets, Buschke, Freund, Peters, Leube, Schulz, Oppenheim, Widal, Wolters, Cassirer-Hirschfeld, Planner, Louste, Juster, Krebs, Hartmann, Thiebaut, Vinard, Barbot:
   Alle: Handb. f. Haut- und Geschlechtskrankh., Wien.

# *Lebenslauf.*

*Geboren wurde ich am 26. Februar 1908 in Berlin. Von meinem sechsten Lebensjahre an besuchte ich bis zum März 1921 das Lyzeum in Berlin-Friedenau. Von diesem Jahre an besuchte ich das Lyzeum, dann das Realgymnasium in Dessau/Anhalt, wo ich im Jahre 1927 die Reifeprüfung ablegte. Im Sommersemester 1927 begann ich mein Medizinstudium in Jena. Hier studierte ich auch im Wintersemester 1927/28. Im Sommersemester 1928 besuchte ich die Universität Freiburg, im Wintersemester 1928/29 und im Sommersemester 1929 die Universität Heidelberg, wo ich am Ende des Sommersemesters 1929 die ärztliche Vorprüfung ablegte. Mit Ausnahme des Wintersemesters 1929/30, wo ich in München studierte, verbrachte ich alle weiteren Semester in Heidelberg. Daselbst bestand ich im Herbst 1932 die ärztliche Staatsprüfung.*

*Anneliese Bathe.*